

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année Scolaire 1941-1942 - N° 4

Les Chorées chroniques Hérédo-Syphilitiques de l'Adolescence

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTÉ de MÉDECINE et de PHARMACIE DE LYON

et soutenue publiquement le 8 Décembre 1941

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Jacques DELAHOUSSE

Ancien Elève de l'Ecole du Service de Santé Militaire

Né le 5 Mai 1917

à ARGENTAN (Orne)



IMPRIMERIE DES FACULTÉS

67 ter, Rue de Marseille

LYON

1941

LES CHORÉES CHRONIQUES
HÉRÉDO-SYPHILITIQUES DE L'ADOLESCENCE

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

Doyen honoraire	M. L. HUGOUNENQ.
Doyen	M. J. LEPINE.
Assesseur	M. A. MOREL.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. LANNOIS, HUGOUNENQ
 PIC, CONDAMIN, PAVIOT, NICOLAS, VILLARD, NOVE-JOSSERAND.
 TIXIER, COLLET, GAYET, CLUZET.
 BERARD, COURMONT, GUIART, PIÉRY, VORON, CADE, THÉVENOT Léon.

PROFESSEURS

Cliniques médicales	MM. FROMENT.
	{ SAVY.
Cliniques chirurgicales	{ PATEL.
	{ SANTY.
	X...
Clinique obstétricale et Accouchements	BONNET.
Clinique ophtalmologique	FAVRE.
Cliniques dermatologique et syphiligraphique	LEPINE (J.).
Clinique neurologique et psychiatrique	MOURIQUAND.
Clinique médicale infantile	COTTE
Clinique gynécologique	REBATTU
Clinique d'oto-rhino-laryngologie	CIBERT
Clinique urologique	TAVERNIER.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	DUFFOURT.
Clinique et prophylaxie de la tuberculose	J. CHALIER.
Clinique des maladies infectieuses	PONTHUS
Physique biologique, Radiologie et Physiothérapie	FLORENCE.
Chimie biologique et médicale	MOREL.
Chimie organique et Toxicologie	MANCEAU.
Matière médicale et Botanique	GARIN.
Parasitologie et Histoire naturelle médicale	LATARJET.
Anatomie	POLICARD.
Histologie	HERMANN.
Physiologie	CORDIER.
Pathologie Interne	X...
Pathologie générale et thérapeutique	J.-F. MARTIN
Anatomie pathologique	SANTY.
Chirurgie opératoire	ARLOING (F.).
Médecine expérimentale et comparée et Bactériologie	MAZEL.
Médecine légale	ROCHAUX.
Hygiène	LEULIER.
Pharmacie et Pharmacologie	GATÉ.
Hydrologie thérapeutique et Climatologie	

PROFESSEUR TITULAIRE SANS CHAIRE

Chargé d'un cours d'Embryologie	M. NOEL.
---------------------------------------	----------

AGREGES

MM.	MM.	MM.	MM.
GABRIELLE	P. RAVAULT	CLAVEL	FROMENT (R.)
CHAMBON	PIGEAUD	LEVRAT	MARTIN (P.-E.)
REVOL	CROIZAT	BANSSILLON	MOUNIER-KUHN
ENSELME	DELORE	MALLET-GUY	BROUSSY
SEDALLIAN	JOSSERAND	ROMAN	PIFFAULT
CREYSSEL	MORIN	PEYCELON	
DE ROUGEMONT	BERTRAND	JOURDAN	

EXAMINATEURS DE LA THESE

MM. LÉPINE, Président, FROMENT, RAVAULT, LEVRAT

La Faculté de Médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année Scolaire 1941-1942 - N° 4

Les Chorées chroniques Hérédo-Syphilitiques de l'Adolescence

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTÉ de MÉDECINE et de PHARMACIE DE LYON

et soutenue publiquement le 8 Décembre 1941

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Jacques DELAHOUSSE

Ancien Elève de l'Ecole du Service de Santé Militaire

Né le 5 Mai 1917

à ARGENTAN (Orne)



IMPRIMERIE DES FACULTÉS

67 ter, Rue de Marseille

LYON

1941



A MON PERE, A MA MERE

J'essaierai de vous ressembler.

A MON FRERE, A MA SŒUR

A MES CAMARADES DE L'ECOLE DU SERVICE
DE SANTÉ MILITAIRE MORTS POUR LA FRANCE

A MES CHEFS ET A MES CAMARADES DU 26^e R.T.S.
MORTS POUR LA FRANCE

A MON MAÎTRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR J. LEPINE

Doyen de la Faculté de Médecine

A MES JUGES

A MON MAÎTRE

MONSIEUR LE DOCTEUR G. LEGER

Ancien Chef de Clinique Neurologique et Psychiatrique

A MES MAÎTRE

A MES CHEFS

A MES CAMARADES

C'est pour nous un devoir de remercier ici tous ceux qui ont contribué à notre formation médicale et à l'élaboration de cette thèse.

Nos premiers maîtres des Hôpitaux de Rouen, nos maîtres d'externat des hôpitaux de Lyon, nos maîtres de la Faculté de Lyon et de l'Ecole du Service de Santé Militaire, ils ont guidé pas à pas nos études.

Monsieur le Doyen Jean Lépine, il nous a fait le grand honneur de nous accepter parmi ses élèves et de présider notre Jury de Thèse.

Monsieur le Docteur Péhu, il nous a accueilli avec une grande bienveillance et a mis à notre disposition une importante documentation.

Monsieur le Docteur Léger, il nous a confié ce sujet et nous a conseillé au cours de tout ce travail.

Monsieur le Docteur Bourrat, il a bien voulu s'intéresser à nos efforts.

A tous, nous faisons hommage de ce modeste ouvrage et nous les prions d'accepter l'expression de notre attachement et de notre respectueuse reconnaissance.

LES CHORÉES CHRONIQUES HEREDO-SYPHILITIQUES DE L'ADOLESCENCE

INTRODUCTION

Les rapports de la syphilis congénitale et de la chorée ont provoqué au début du siècle d'importants travaux et suscité de longues controverses.

« La question des rapports entre la syphilis et la chorée est assez intéressante, écrivait en 1913, Apert, pour qu'il vaille la peine d'étudier tous les faits qui permettent d'y apporter quelque contribution. »

Si nombre de ces discussions n'ont plus, aujourd'hui qu'un intérêt documentaire, elles n'en ont pas moins abouti à d'utiles discriminations dans les différentes chorées chroniques, et même dans la chorée de Sydenham.

Mais le problème n'est pas clos, et dans l'étiologie de ces chorées chroniques, bien des inconnues demeurent.

Nous connaissons mieux aussi, grâce aux réactions sérologiques, la syphilis congénitale. Nous savons combien fréquemment cette affection reste latente pendant la première enfance pour ne se manifester qu'à l'adolescence. Le cadre de la syphilis congénitale s'élargit de plus en plus. Et c'est à cette époque qu'apparaissent avec prédilection les lésions

du système nerveux, qu'il s'agisse du tabès (Sézary) ou de « nombre d'états cérébraux vaguement rapportés à des méningites ou à des encéphalites d'ordre commun ». (Fournier).

Par similitude clinique, on peut donc admettre a priori, qu'il existe des chorées hérédosyphilitiques de l'adolescence, mais les observations publiées sont rares et à vrai dire, aucune n'est absolument démonstrative.

Nous rapporterons dans ce travail les observations de deux malades hospitalisées ces temps derniers dans le service de notre Maître, le Professeur Lépine. Leur similitude clinique et étiologique nous ont incité à les situer aussi exactement que possible dans le cadre des chorées chroniques et de la syphilis cérébrale. C'est pourquoi, nous voulons rappeler auparavant, les étapes successives par lesquelles ont été précisés les rapports de ces deux affections.

CHAPITRE PREMIER

HISTORIQUE

Les Chorées et la Syphilis

Frappés par les symptômes si paradoxaux de la chorée, et dans l'impossibilité fréquente de mettre en évidence un facteur infectieux, nombre d'auteurs incriminent, parfois sans le prouver, la vérole.

Dans une de ses cliniques, Dieulafoy rapporte le cas d'une chorée mortelle, chez un jeune homme de 18 ans atteint d'agitation extrême, et qui s'accusait de syphilis, mais il repousse toute relation de cause à effet.

Plus intéressante, l'observation où Kowalewsky relate le cas d'une famille dont le père était syphilitique certain et où tous les enfants furent atteints de chorée.

Brüning, en 1902, à Leipzig, trouve cinq fois « la syphilis par hérédité » chez 65 choréiques vulgaires. Nettler, en 1903, écrit que c'est surtout la forme hémichoréique que l'on rencontre chez les hérédosyphilitiques. Alison observe une petite fille de sept ans, guérie d'hémichorée par le traitement mercuriel, puis chez laquelle une hémiplegie gauche se développe et guérit par le même traitement. Cette enfant mourut peu après de convulsions. Nonne a vu une chorée chez un garçon de six ans, hérédosyphilitique ; elle résista à l'arsenic, mais guérit par l'iodure qui améliora d'autres symptômes syphilitiques. On trouve quelques cas de chorée chez des syphilitiques héréditaires, publiés dans les cliniques du Professeur Gaucher. Bussang et Guy observent une malade fille de paralytique général, paralytique elle-même, atteinte à différentes reprises de chorée. Ingelrans, en 1904, rapporte certains cas de chorée liés à des dégénérescences hérédosyphilitiques des corps opto-striés et c'est bien le processus universellement admis aujourd'hui.

Mais, c'est en 1912 qu'une série de communications de Milian mettent vraiment la question à l'ordre du jour. Il publie toute une série d'observations de chorée de Sydenham à évolution plus ou moins prolongée, ne s'accompagnant ni de fièvre, ni d'arthropathie, et chez lesquelles il incrimine la syphilis congénitale. Il se base pour cela, quelquefois sur

des réactions sérologiques positives de l'enfant malade ou de ses parents, le plus souvent sur des stigmates dystrophiques. Mais, il suffit de lire ces observations pour se rendre compte qu'elles n'ont plus, à la lumière des travaux actuels sur la syphilis congénitale, qu'une valeur relative. Il arrivait à conclure que dans 73 % des cas, la syphilis était certaine, probable dans 13 %, et douteuse dans 14 %. Il se basait aussi sur les résultats thérapeutiques obtenus par l'emploi de l'arsenic dont il faisait un médicament propre à la syphilis.

Les conclusions de Milian n'ont pas recueilli l'unanimité de ses contemporains, et ultérieurement elles furent vivement combattues, en particulier par Comby, Guillaïn, Nobécourt, Henri Claude, Crouzon, etc..., pour lesquels le rhumatisme reste la cause de la chorée aiguë. Comby, en particulier, ne trouve pas plus souvent chez les choréiques des stigmates de syphilis que des cuti-réactions positives à la tuberculine. Les réactions sérologiques sont souvent négatives dans le sang, et presque constamment dans le liquide céphalo-rachidien. Enfin, l'argument thérapeutique est sans valeur, puisqu'un même médicament, l'arsenic en particulier peut guérir deux affections très différentes.

Babonneix, à cette époque, rapporte une statistique de 125 chorées de types diverses où dans 25 % des cas il a trouvé une suspicion de syphilis héréditaire, mais il fait remarquer qu'il peut y avoir coïncidence,

d'autant plus que chez des pneumoniques, il a trouvé 18 % d'hérédo-syphilis probable. Pierre Marie et Chatelin observent huit choréiques ; chez eux, ils ne trouvent jamais de sérologie positive. Un traitement d'épreuve par le Salvarsan ne donne aucun résultat.

Cependant, Milian reste fidèle à son opinion et en 1914, inspire la Thèse de Roustan, où il précise sa pensée et reprend ses mêmes conclusions.

En somme, chacun restait sur ses positions et de très nombreuses observations vont être publiées à l'appui de l'une ou l'autre thèse. Les rapporter ici serait vain, mais peu à peu se dégage la distinction entre la chorée de Sydenham, maladie infectieuse, proche du rhumatisme, et les autres chorées.

La chorée de Sydenham n'est certainement pas due à la syphilis congénitale, mais cette dernière peut, parfois, agir comme une cause prédisposante, créer un terrain favorable, elle peut coexister et même donner à la scène clinique un caractère de plus grande gravité, une évolution prolongée avec rechute, une tendance parfois à la chronicité.

C'est dans ce cadre que doivent être classées les observations d'Apert et Rouillard d'une chorée type Sydenham mortelle; de Grenet et Sédillot d'une chorée chez un enfant de douze ans ayant des réactions positives dans le sang, négatives dans le liquide céphalo-rachidien, à évolution prolongée et récidivante; du Professeur Hutinel, de deux chorées sévères et prolongées, type Sydenham, ayant un Wassermann

positif dans le sang et améliorées par le traitement spécifique.

On a signalé d'ailleurs dans certaines chorées de Sydenham d'évolution et de symptomatologie classiques, l'existence de réactions sérologiques positives dans le liquide céphalo-rachidien, plus rarement dans le sang en dehors de tout autre signe de syphilis chez ces malades et leurs ascendants.

En dehors de la chorée de Sydenham, de nombreux documents publiés font prévoir que la syphilis congénitale peut jouer un rôle dans l'apparition des chorées chroniques.

« Il est certain, écrit Babonneix, que l'hérédosyphilis joue un rôle dans certaines chorées, et particulièrement dans celles qui durent longtemps, présentent une indiscutable gravité, et résistent à toute thérapeutique autre que les injections de sels arsenicaux organiques. »

Cependant, le nombre d'observations de chorée chronique est restreint ; il ne faut pas mettre la syphilis partout ; les observations probantes sont rares, et il intervient d'autres facteurs comme le veulent les données classiques.

Et Babonneix ajoute : « que la part de la syphilis soit réelle, importante, rien de plus juste, qu'elle soit exclusive, c'est ce qui reste à démontrer ».

Hutinel émet une opinion analogue, il considère les chorées comme des syndromes résultant de processus infectieux aigus ou chroniques qui localisent leurs

effets sur une région donnée des centres nerveux. La syphilis peut, semble-t-il, dans certains cas, être une de ces affections. Et il arrive, que dans les chorées chroniques, on découvre des particularités qui permettent de mettre en évidence la spécificité.

Ces auteurs ont d'ailleurs publié des documents intéressants, auxquels on peut se reporter. Certaines observations de Milian rentrent dans cette catégorie.

Pagliano et Aviérinos trouvent des réactions sérologiques positives chez un malade atteint de chorée d'Huntington.

Mais, plus intéressante encore est une observation d'André Thomas et de Mme Long-Landry, qui concerne une chorée chronique se développant tardivement chez un hérédo-syphilitique et que nous rapportons dans notre travail car elle se rapproche des nôtres, mais dans laquelle les réactions sérologiques et l'examen cytologique du liquide céphalo-rachidien ne sont pas connus.

Dernier argument, la syphilis acquise peut provoquer des syndromes de chorée chronique, en effet, Uréchia et Rudséa publient une observation où une syphilis acquise a donné comme première manifestation nerveuse, une chorée chronique. La réaction de Bordet-Wassermann, positive dans le sang et le liquide céphalo-rachidien leur permet d'affirmer l'étiologie. D'après ces auteurs ce document en 1927 était absolument unique.

Mais, pour étudier le rôle de la syphilis héréditaire dans les chorées chroniques, en dehors de la chorée de Sydenham à évolution chronique d'ailleurs rare et sur laquelle nous nous sommes déjà expliqués, il nous semble indispensable de rappeler le cadre de ces affections.

CHAPITRE II

Les Chorées Chroniques

Notre intention n'est pas de faire un tableau clinique très poussé des différentes formes que revêtent ces affections, mais simplement d'en tracer les grandes lignes.

Considérée jusqu'en 1871, comme une névrose, la chorée allait être à cette époque, pourvue d'une base anatomique et d'une cause infectieuse ou toxique. On admet alors qu'il existe deux grands groupes de chorée, les chorées aiguës type Sydenham, se développant suivant les modalités que nous avons vues, et les chorées chroniques sur lesquelles nous allons nous étendre.

Les différents auteurs s'efforcent de faire une étude clinique et étiologique de ces affections. Tous sont frappés par les troubles du développement intellectuel et corporel associés. L'hérédité est le plus souvent évoquée comme la cause réelle, la cause déterminante serait un choc moral, une émotion de l'enfance. Babonneix, par contre, montre que les encéphalopathies infantiles ont un rôle de premier plan dans le développement de certaines chorées et il décrit la chorée double, sur laquelle nous reviendrons ultérieurement.

Leur séméiologie permet de distinguer essentiellement :

A) La chorée de Huntington qui est une affection familiale, héréditaire, progressive, survenant de quinze à cinquante ans. Les troubles mentaux sont souvent les premiers en date, ils vont généralement en s'aggravant. Au début, ce n'est qu'un affaiblissement psychique avec bradypsychie, puis la démence se développe avec des modalités variables, on note une irritabilité importante du malade, qui se livre à de grandes violences ; il est coléreux, pousse des cris et même des hurlements. Cette irritabilité se développe sur un fond de grande tristesse pouvant aller jusqu'à la mélancolie, mais si le malade émet des idées de suicide, il les réalise rarement. Puis, apparaissent les troubles moteurs à une période quelconque de l'évolution des troubles psychiques. Ils débutent en général à la face et aux membres supérieurs, et n'atteignent que plus tardivement les membres inférieurs. Ils sont arythmiques, désordonnés, indépendants de la volonté, continus, rapides, mais jamais brusques, ce qui les différencie des mouvements de la chorée de Sydenham.

B) La chorée variable des dégénérés de Brissaud apparaît chez des sujets ayant des stigmates physiques et psychiques de dégénérescence. Elle est plus

fréquente chez les filles que chez les garçons, et survient peu après la puberté. Les caractères des mouvements la différencient assez nettement de la chorée de Huntington. Ce ne sont plus des mouvements continus à topographie céphalique et brachiale, mais au contraire des mouvements complexes, vifs et sans violence, atteignant un segment quelconque du corps, analogues à des tics. La chorée guérit, après avoir passé par des phases d'amélioration et d'aggravation, mais l'état d'arriération mentale persiste. Contrairement à ce qui se passe dans la chorée de Huntington, l'aggravation de l'état mental n'est pas progressive, le sujet reste un dégénéré avec ses stigmates, mais il évolue rarement vers la démence.

Dans ces deux chorées, les mouvements sont calmés par le repos, et disparaissent dans le sommeil.

Très proches l'une de l'autre, nous venons de voir qu'elles s'opposent cependant par le caractère des mouvements choréiques, par l'évolution différente des troubles mentaux, par la date d'apparition des principaux symptômes. Elles ne sauraient être confondues l'une et l'autre, mais sont, toutes deux des chorées de l'adolescence et de l'âge adulte, elles doivent être distinguées des chorées chroniques de l'enfance que nous allons maintenant étudier.

C) C'est du groupe disparate des chorées de l'enfance que l'on va peu à peu détacher les chorées

dues à la syphilis congénitale et préciser leur caractère étiologique et clinique. On peut, à l'heure actuelle, distinguer essentiellement :

a) La chorée de Sydenham passée à l'état chronique ce qui est rare. En général, il ne persiste que des séquelles partielles, tics, paralysie, lésion viscérale, en particulier cardiaque. Nous avons vu l'importance du terrain dans l'étude de ces séquelles, et nous croyons qu'une hérédo-syphilis coexistante peut avoir un rôle prédisposant et aggravant dans ces formes anormales.

b) La chorée chronique non progressive existant dès la naissance, qui se différencie de l'athétose par l'absence de phénomènes spasmodiques. Elle survient parfois un peu plus tard, vers la fin de la première année, ou au cours de la seconde, d'après Pierre Marie et Crouzon. Ces formes font transition avec :

c) La parésie choréatique de Freund qui apparaît au cours de la troisième année. C'est une paralysie des membres progressive, avec abolition des réflexes, atrophie musculaire, absence de réactions de dégénérescence, absence de réaction du liquide céphalo-rachidien. Cette paralysie s'accompagne des mouvements choréiques, quelquefois de mouvements choréo-athétosiques. Les troubles psychiques manquent, ou sont très discrets. Il n'y a ni spasme, ni épilepsie,

ni idiotie. Son étiologie demeure obscure, pour l'expliquer, on ne trouve souvent ni traumatisme obstétrical, ni hérédité névro-psychopathique. On aurait tendance, actuellement, à la considérer comme résultant d'un trouble des lipoïdes de la cellule nerveuse.

d) Mais ces différentes formes sont beaucoup moins fréquentes que la chorée double, ou chorée hérédosyphilitique de la première enfance, bien étudiée par Babonneix et Comby, tant au point de vue anatomopathologique que clinique.

L'étude anatomo-pathologique de ces chorées doubles montre des lésions localisées aux corps striés, des altérations de nature variable du putamen et du noyau caudé, qui parfois, sont en pleine désintégration.

Le globus pallidus subit généralement une réduction volumétrique assez importante.

Leurs causes les plus fréquentes sont les infections du jeune âge au premier rang desquelles, il faut classer la syphilis héréditaire. Quant à l'action des traumatismes obstétricaux si souvent évoquée, elle ne saurait suffire à expliquer ces lésions irréparables, et leur action semble favorisée par une cause d'ordre général, en pratique surtout par la syphilis héréditaire. Il est certainement d'autres facteurs, tels que l'alcoolisme chronique, ou l'alcoolisme aigu, au moment de la conception qui est toujours si difficile de préciser, mais ce qu'il y a de plus fréquent encore, c'est l'association de toutes ces causes.

Cliniquement, ces états se traduisent par des mouvements involontaires, irréguliers, illogiques, de grande amplitude, se répétant sans cesse, ils peuvent intéresser tous les muscles de la vie de relation, et somme toute, ne se distinguent en rien de ceux de la chorée de Sydenham.

A ces mouvements involontaires s'associent de façon constante, des troubles s'apparentant au syndrome cérébral des encéphalopathies infantiles : convulsions, troubles intellectuels, modifications du tonus. Nous insisterons sur cette association qui nous permet cliniquement de différencier la chorée double des chorées chroniques non progressives précédemment étudiées.

Leur évolution est aussi caractéristique. Elles débutent précocement dans la première année, elles ont une allure chronique, une durée indéfinie.

Elles se distinguent des chorées de Sydenham par leur apparition plus précoce, par l'absence d'arthropathies et de complications infectieuses comme les endocardites, par la présence de contractures, de convulsions, de troubles intellectuels durables.

En somme, ces chorées ont un aspect et une évolution clinique bien caractérisés, les distinguant facilement des chorées chroniques, des chorées de Sydenham et des autres chorées de l'enfance qui sont d'ailleurs beaucoup plus rares.

Si l'on ajoute à cela la présence de stigmates de la

syphilis congénitale, et dans certains cas, des réactions sérologiques positives, on voit que le diagnostic étiologique est facile, et on est en droit de leur donner une place dans les manifestations nerveuses de la syphilis congénitale. Elles sont maintenant unanimement admises par tous les auteurs, et il n'est plus de traité classique qui les discute.

Donc, la syphilis congénitale est responsable de chorées chroniques d'apparition précoce dans les premières années, qui ont une symptomatologie et une évolution nettement définies.

Par contre, les chorées hérédo-syphilitiques de l'adolescence sont certainement moins fréquentes, le nombre d'observations publiées est faible, et aucune d'elles n'est absolument démonstrative, puisque dans aucune d'elles on ne mentionne des réactions sérologiques positives dans le liquide céphalo-rachidien. Cependant, la syphilis congénitale et surtout ses symptômes nerveux ne se manifestent souvent qu'à l'adolescence. Mais, essayons de situer les observations dans le cadre des manifestations nerveuses tardives de la syphilis congénitale.

CHAPITRE III

Les Manifestations Nerveuses Tardives de la Syphilis Congénitale

Fournier, le premier, dans son livre, a montré que : « Nombre d'états cérébraux de l'enfance ou de l'adolescence, vaguement rapportés à des méningites ou des encéphalites d'ordre commun, ressortissaient en réalité à la syphilis comme origine et ne sont rien d'autre que des manifestations plus ou moins tardives de la syphilis héréditaire » et plus loin, il devient très affirmatif : « Oui, très certainement oui, la syphilis héréditaire a des symptômes héréditaires tardifs, oui elle peut proroger jusque dans un âge plus ou moins avancé les manifestations d'ordre encéphalitique, oui, elle réalise parfois dans la seconde enfance ou dans l'adolescence, ce que nous avons vu produire dans les premières années de la vie ».

Il est à remarquer qu'à cause du trop petit nombre de documents qu'il avait à l'époque, Fournier se borne à dénoncer les manifestations tardives de la syphilis mais ne les décrit pas. Il pense, sans pouvoir l'affirmer, que la syphilis cérébrale héréditaire, reproduit trait pour trait, les grands symptômes que constitue la syphilis cérébrale de l'adulte.

Après lui, Ingelrans en 1904, rapportant des observations de Fournier, Rahl, von Dühring, conclut que des enfants d'apparence indemne peuvent se montrer syphilitisés à 5, 20 et même 30 ans. Le maximum des cas d'hérédité tardive apparaît à dix ans, mais il en est de bien plus lointaines. Charcot et Lépine, rapportent une observation où les premiers signes apparurent à trente-deux ans.

De très nombreux auteurs s'intéressent à cette question, entre autres, Dieulafoy, Gaucher, Hendrix, Lévi-Dorn, Nonne, Richon, Chartier, enfin Babonneix, dans son livre sur la syphilis héréditaire, s'y attache longuement. Il cite une observation de Dowse où les manifestations apparurent à douze ans, et celle de G. Sée où elles surviennent à dix ans, toutes deux confirmées par l'autopsie. Sézary et Roudinesco pensent que, de toutes les manifestations tardives de la syphilis congénitale, celles localisées sur le système nerveux sont les plus fréquentes.

Pour affirmer la syphilis congénitale, il nous faut des bases suffisamment solides, et nombre d'observations anciennes, surtout de langue française, ont peut-être été trop larges dans l'appréciation des faits et dans les déductions qu'elles en ont tirées. M. Péhu a fait une critique très serrée de ces travaux et a montré avec quelle prudence il fallait conclure. Il faut reconsidérer aujourd'hui, la valeur des différents stigmates les plus habituellement évoqués, et, à part quelques cas particuliers, ne leur accorder qu'une

valeur relative. Il faut se reporter, pour les apprécier, aux différentes publications de M. Péhu et s'en tenir strictement aux règles pleines de réserve qu'il a formulées. Par contre, la sérologie, si elle est positive, a une valeur indiscutable, mais la négativité des réactions sérologiques n'est pas une preuve absolue. Quant à la valeur du traitement d'essai, elle est purement indicative, surtout lorsqu'elle s'adresse à des manifestations neurologiques.

Ces réserves montrent combien nous avons été prudents pour admettre la syphilis congénitale dans les observations que nous avons consultées. Nous ajouterons aussi, que grâce au Service Social, organisé à la clinique neuro-psychiatrique du Professeur Lépine, nous avons pu, le plus souvent, connaître les antécédents héréditaires et collatéraux de ces malades, et très fréquemment, pratiquer dans leur famille, des réactions sérologiques. Nous avons pu constater que chez les enfants hérédo-syphilitiques, les manifestations neurologiques tardives, étaient sinon très fréquentes, du moins indiscutables. On trouvera, dans la Thèse de Bennegent une partie des observations que nous avons consultées.

Comme il est d'ailleurs classique, nous avons trouvé des paraplégies, des hémip légies, des monop légies spasmodiques, des épilepsies d'apparition tardive, des tabès et même des paralysies générales dues à la syphilis congénitale. Chez un grand nombre, nous avons pu discuter le rôle de la puberté qui pour

Régis, favoriserait l'apparition des troubles alors que pour la plupart des auteurs, le rôle principal est joué par l'hérédité similaire.

La conclusion de ceci est que les manifestations de la syphilis congénitale, surtout en ce qui concerne le système nerveux, peuvent être tardives et apparaissent le plus souvent vers la douzième année. C'est aussi que la syphilis congénitale peut reproduire les mêmes symptômes que la syphilis acquise.

Or, de même qu'il existe des chorées hérédo-syphilitiques familiales de la première enfance, de même que la syphilis acquise a pu donner naissance à une chorée chronique dans l'observation précédemment citée d'Urechia et Rudséa, de même des chorées de l'adolescence peuvent relever de la syphilis congénitale.

Nous allons en publier deux observations démonstratives et nous reproduirons des observations analogues mais moins complètes de malades moins longuement suivis, et où manquent les tests sérologiques du liquide céphalo-rachidien.

Nous n'avons malheureusement pas pu consulter, par suite des circonstances actuelles, des observations récemment parues dans les *Archives Internationales de Neurologie*, en 1940. Mais, de toute façon, nous croyons qu'il est difficile de trouver des observations aussi probantes en faveur de la thèse que nous soutenons.

CHAPITRE IV

OBSERVATIONS

Jeanne, 13 ans.

Entrée dans le service en 1938.

Antécédents héréditaires : aucune tare nerveuse chez les parents. La mère avoue avoir eu un accident primitif à l'âge de dix-neuf ans, alors qu'elle était placée à Paris. Elle a reçu quelques piqûres, et tout a disparu. Elle n'a plus suivi de traitement depuis lors. Actuellement Wassermann, Kahn, Meinicke sont négatifs dans son sang. Mariée à 21 ans, elle n'a pas eu de fausse couche. La malade est l'aînée des enfants, venue au bout d'un an de mariage.

Antécédents collatéraux : plusieurs frères et sœurs entièrement normaux.

Antécédents personnels : accouchement normal, aucun incident obstétrical, pas de forceps.

Aucune maladie de l'enfance, pas de convulsions, pas de maladie éruptive grave, en particulier s'étant accompagnée de troubles nerveux.

L'enfant se serait développée normalement, présentant un psychisme normal. En fait, si l'on pousse l'interrogatoire familial, on se rend compte qu'elle était une arriérée, qu'elle était légèrement débile, et qu'elle a eu une croissance lente. Elle aurait été traitée, il y a plusieurs années, pour un épisode myxœdémateux.

A l'âge de onze ans, on relève un épisode infectieux, alors qualifié de grippal ou de pulmonaire. Il ne semble pas y avoir eu de strabisme, de somnolence, ni de signes méningés.

C'est depuis cet épisode que la petite malade présente des troubles moteurs qui l'amènent dans le service. Ces troubles frustes au début consistaient en de petites convulsions faciales, puis les mouvements anormaux augmentèrent en intensité et en diffusion. En même temps, des troubles de l'élocution firent leur apparition.

Jamais il n'y eut d'épisodes infectieux surajoutés avec recrudescence des troubles, jamais d'augmentation brutale, jamais non plus de rémission complète, mais plutôt une aggravation progressive.

Tous ces troubles faibles au repos sont nettement accrus lorsque la petite malade se trouve au milieu de sa famille, lorsqu'on lui parle ou s'approche d'elle. Immobile dans son lit avant l'examen, dès les premières questions, ses bras se mettent à trembler, sa face à grimacer, ses paupières et son front à se plisser. Puis ils augmentent d'intensité.

Ce sont des mouvements d'amplitude moyenne, intéressant quelques muscles. Rapides, sautant d'un groupe musculaire à l'autre, parfois se généralisant, ils atteignent les quatre membres. Ils ne sont absolument pas rythmés, mais variables, sans systématisation.

— Aux membres supérieurs, mouvements d'abduction du pouce, d'extension des premières phalanges des doigts, de demi-pronation, de pianotement, parfois élévation des épaules.

— Aux membres inférieurs, tremblements des cuisses, flexion des jambes.

— A la face, battement des paupières, plissement du front, contracture des lèvres, élévation des commissures labiales et des ailes du nez.

Ces mouvements, abolis dans le repos complet, augmentent avec l'émotion et la tentative de parler.

La parole est scandée, rauque, explosive. La prononciation est défectueuse, mais les réponses pertinentes. Il s'agit de dysarthrie. L'acte s'accompagne de contorsions du visage et des membres supérieurs.

La langue sort difficilement de la bouche, elle est le siège de mouvements de trombone, elle présente des contractions arythmiques, et une sorte de torsion de la pointe vers la droite. Plus la malade fait des efforts pour tirer la langue, plus elle grimace.

Les mouvements volontaires ne sont pas tremblés, la préhension des objets à distance est possible. Toutefois, au déclenchement du mouvement, il existe des tremblements accrus des membres et de la face, mais ils ne gênent pas l'acte de préhension.

Examen objectif : L'enfant présente quelques stigmates de dégénérescence. Les incisives médianes supérieures sont érodées, avec des encoches semi-circulaires inférieures, des cannelures. L'implantation en est défectueuse.

Le front est aplati, il y a un léger degré de microcéphalie.

La taille et la corpulence sont faibles pour treize ans, le retard statural est indiscutable.

La malade n'est pas encore réglée.

Tous les réflexes tendineux achilléens, rotuliens, les réflexes des membres supérieurs, les cutanés abdominaux, les cutanés plantaires, les réflexes oculaires sont normaux.

Il existe une raideur peu marquée, mais indiscutable, raideur accrue par l'émotion. Cette raideur augmente également dans le déséquilibre. On retrouve facilement les signes du poignet figé, et de la roue dentée.

Il n'y a pas d'exagération des réflexes de posture.

Il est difficile de se rendre compte de l'état intellectuel, la dysarthrie rend malaisée toute conversation.

Examen sérologique : Dans le sang :

Réaction de Bordet Wassermann : très positive + +

Réaction de Kahn : très positive + + + +

Réaction de Meinicke : très positive + + + +
+ + + +

Dans le liquide céphalo-rachidien :

Réaction de Bordet-Wassermann : très positive + +

Cytologie : huit lymphocytes par mm³ à la cellule de Nageotte.

Chimie : Albumine : 0,60 par litre. Sucre, normal.

Un traitement acétylarsan, Muthanol, est institué ; Il semble qu'il ait entraîné une amélioration des troubles moteurs. Les mouvements deviennent moins amples, la démarche meilleure. Le tremblement de la langue et la dysarthrie restent intenses.

En septembre 1941, nous écrivons au médecin de cette enfant ; il nous répond qu'elle a alors seize ans, qu'elle est toujours peu formée, qu'elle a au moins trois ans de retard au point de vue statural. Il n'y a pas eu d'aggravation, mais pas d'amélioration notable.

Françoise, 14 ans.

Observée dans le service en 1941.

Antécédents héréditaires : Fille de marinier. Père décédé de cause inconnue à trente-huit ans. Mère morte

à quarante-trois ans d'ictus apoplectique. Elle avait subi une série de piqûres après une prise de sang.

Antécédents collatéraux : Une sœur plus âgée, sans stigmates, en bonne santé, qui nous donne des renseignements sur la malade.

Antécédents personnels : L'enfant est née à terme, accouchement normal, pas de convulsions dans l'enfance. A quatre ans, rougeole, à huit ans, varicelle, sans aucune complication.

L'enfant se serait normalement développée et aurait présenté un psychisme normal. Cependant, elle n'a pas passé le certificat d'études et n'a pas suivi de classes régulières.

En 1939, elle aurait présenté un épisode fébrile, avec un peu de somnolence, semble-t-il, puis, très précocement, s'installe le syndrome actuel.

Les troubles moteurs auraient été plus intenses au début de la maladie, mais se sont peu atténués, ils n'ont jamais subi de recrudescence brusque, ni d'amélioration marquée. Elle a été soignée alors dans un hôpital d'une petite ville, mais nous n'avons vu avoir aucun renseignement sur la thérapeutique ordonnée.

Etat actuel : dès qu'on s'approche de la jeune malade, qui, au repos complet, est immobile dans son lit, ses bras se mettent à trembler et à être agités de mouvements rapides, non rythmés, de moyenne amplitude, variables, sans systématisation.

Il s'agit, d'une part, de tremblement assez rapide, surtout marqué au membre supérieur gauche, moins accentué à droite, ce tremblement s'atténue un peu dans les mouvements volontaires. D'autre part, et surtout, des mouvements plus amples, brusques, irréguliers, ce sont des demi-pronations, des abductions et des adduc-

tions des avant-bras ; au niveau des doigts, du piano-tement.

Ces mouvements augmentent considérablement avec l'émotion. Lorsqu'elle est seule, cette enfant mange, écrit, dessine même, de façon presque correcte.

La face n'est pas atteinte, elle n'est pas non plus figée, et la mimique traduit très normalement et sans exagération, les sentiments qu'éprouve cette fillette.

Dans la position couchée, les jambes sont immobiles, mais dans la marche, elles sont jetées de droite et de gauche, elles hésitent avant de se poser.

La parole est normale ou presque, peut-être un peu explosive.

La langue, sortie de la bouche, est le siège de mouvements de trombone très rapides.

Examen objectif : Il n'existe pas de stigmates de dégénérescence, pas de microcéphalie. La voûte palatine et les dents sont normales. Seule, une molaire inférieure présente une cinquième cuspidé.

La taille et la corpulence sont un peu au-dessous de la normale. Elle mesure 1 m. 49 et pèse 40 kg. 400. Les seins sont développés, de même que le système pileux, cependant elle n'a pas encore été réglée.

La recherche soigneuse de la raideur montre qu'elle existe, mais à un degré très faible. On trouve parfois le signe de la roue dentée au poignet et au coude.

Les réflexes de posture sont un peu exagérés. Les réflexes rotuliens et achilléens sont abolis à droite comme à gauche. Les réflexes tendineux des membres supérieurs sont obtenus symétriques. Il n'y a pas de réflexes de défense. Les réflexes cutanés plantaires et cutanés abdominaux sont normaux. Il n'y a pas de troubles de la sensibilité aux différents modes.

Examen oculaire : Aucune lésion syphilitique. Les pupilles réagissent à l'accommodation et assez lentement à la lumière.

Au point de vue psychique, on note un retard de l'évolution intellectuelle qu'on a cherché à apprécier par l'étude des tests de Binet. Elle répond aux questions posées à une enfant de dix ans et demi, elle fait de grosses fautes d'inattention, ne pouvant répéter cinq chiffres de suite ; mais il n'y a pas de perversion de la vie instinctive. On conclut donc à une simple bradypsychie.

Examen sérologique : Dans le sang :

Réaction de Bordet Wassermann : très positive ++

Réaction de Kahn..... : très positive + + + +

Dans le liquide céphalo-rachidien :

Réaction de Bordet-Wassermann : très positive + +

Réaction du benjoin colloïdal : floculation massive dans
a zone spécifique, floculation dans la zone normale
étendue irrégulièrement à la zone méningitique.

Cytologie : Dix lymphocytes par mm³ à la cellule de Nageotte.

Chimie : Albumine : moins de 0,30 par litre. Sucre : normal.

Un traitement antisiphilitique a été institué : Muthanol et cyanure. Au bout d'une série de piqûres l'état est amélioré, la fillette est plus calme, moins émotive, les mouvements involontaires sont un peu moins amples et un peu moins brusques. Cependant cette amélioration n'est pas considérable. Un traitement par le beurre arsénical n'avait donné aucun résultat.

Nous rapporterons après ces deux observations récentes et inédites, deux observations moins démon-

tratives, mais où il s'agit de chorée d'allure chronique chez des adolescents.

L'une a été publiée par Babonneix dans son livre sur la syphilis héréditaire où il la range dans les chorées symptomatiques :

Mlle Y..., 12 ans.

Antécédents : Parents bien portants, bien que la mère soit nerveuse et émotive. Ils ont perdu à six semaines, une petite fille d'une gastro-entérite. La malade est née à terme, elle a présenté dès les premiers jour un ictère important.

Histoire de la maladie : De bonne heure, on a remarqué diverses anomalies. L'enfant tenait la tête en arrière, avait le regard un peu vague. Elle a parlé tard, et n'a marché qu'à quatre ans.

Elle est entêtée, coléreuse, capricieuse, peu intelligente.

Etat actuel : ce qui domine c'est la choréoathétose double. Aucun signe net de syphilis, mais la réaction de Wassermann est très suspecte dans le sang.

L'autre est une observation de A. Thomas et Mme Long-Landry :

C'est une observation familiale : chez la mère, céphalées, règles irrégulières, insomnies. Examen négatif, mais réaction de Bordet-Wassermann dans le sang très positive à + + + +. Elle a eu deux fausses couches et un autre enfant mort à six mois.

Le père nie la syphilis, mais est alcoolique.

Un fils de seize ans, né à terme, a présenté des convulsions à six mois.

Actuellement, ce qui domine la scène, c'est chez cet enfant, une agitation physique et psychique très intense. Quelques muscles des membres supérieurs sont agités de secousses tonico-cloniques entraînant de l'abduction des bras, des élévations des épaules. Ces mouvements ressemblent à ceux de la chorée. Ils sont augmentés par l'effort et l'émotion.

Réaction de Bordet-Wassermann dans le sang : très positive + + + +.

Son frère a neuf ans et présente un syndrome similaire. La réaction de Bordet-Wassermann est encore très positive + +.

Mais dans ces deux observations, nous n'avons pas de détails suffisants, pas d'examen du liquide céphalo-rachidien, pas de certitude dans l'évolution de la maladie, pas de résultat du traitement institué. Aussi nous bornerons-nous à les rapprocher des nôtres sans les discuter.

COMMENTAIRES

— Dans les deux observations publiées, nous pouvons affirmer avec certitude la syphilis héréditaire :

Chez les parents de la petite Jeanne, nous retrouvons cette maladie ; la mère en effet avoue un chancre d'inoculation mal traité. Pas de certitude aussi absolue pour la mère de Françoise qui est morte à quarante-trois ans d'ictus apoplectique, mais tout au moins une suspicion, d'autant plus forte que la fille aînée nous déclare que sa mère a subi, à la suite d'une prise de sang, plusieurs injections intra-veineuses.

Chez ces enfants nous trouvons des stigmates. Plus nets encore dans le premier cas que dans le second, retard du développement statural, léger degré de microcéphalie, incisives supérieures érodées à cupule demi-circulaire inférieur, implantation défectueuse des dents ; chez l'autre, bien peu de chose, une cinquième cuspide à une molaire. Nous ne considérerions pas ces stigmates comme suffisants pour affirmer la syphilis congénitale.

Mais dans les deux observations, nous trouvons des réactions sérologiques indiscutables. Les réactions de Wassermann et de Kahn sont très positives dans le sang de nos deux petites malades. La réaction de Wassermann est très positive dans leur liquide céphalo-rachidien. Dans les deux cas, nous trouvons de plus une réaction inflammatoire discrète, chez Françoise, dix lymphocytes, chez Jeanne, huit lymphocytes au mm³ à la cellule de Nageotte. Chez l'une, l'albuminorachie, est augmentée à 0,60 pour mille, chez l'autre elle est normale à 0,30, mais la réaction du benjoin colloïdal est étendue à la zone méningitique, nous reviendrons sur ces faits.

Nous pouvons donc affirmer que ces deux enfants sont des hérédo-syphilitiques certaines.

— Il est hors de doute que ce sont aussi des choréiques ; chez l'une comme chez l'autre, nous retrouvons les symptômes caractéristiques décrits dans les ouvrages classiques. Les mouvements sont plus des mouvements choréiques qu'athétosiques, ils sont nettement différents des tics ou du tremblement parkinsonien.

En effet, ce sont des mouvements involontaires, de caractère illogique et absurde, d'une brusquerie excessive, d'une amplitude assez grande, ils intéressent toute la musculature striée sans prédominer aux extrémités, ils passent d'un groupe musculaire à l'autre, souvent très éloigné du premier, ils atteignent

la langue qui est le siège de mouvements de va-et-vient, ils gênent la marche.

Ils ne sont guère modifiés par la volonté, mais le repos complet, le sommeil les suppriment ; l'émotion, au contraire, les fait apparaître ou les augmente. Cette sensibilité aux émotions mérite d'être signalée. Léger, dans sa thèse, a montré le rôle des noyaux gris sur l'expression émotionnelle. On peut admettre qu'une lésion de ce système laisse diffuser à travers l'organisme des excitations qui seraient sans effet sur l'homme normal, avant même que le cortex cérébral ait pu les analyser ; autrement dit, la commotion végétative par ébranlement des centres thalamiques, aura, par l'intermédiaire du système vago-sympathique, une répercussion d'autant plus grande, que le système central de commande est lésé.

A cette lésion des noyaux gris centraux, il faut rattacher aussi la dysarthrie, très nette dans la première de nos observations, moins marquée mais indiscutable dans la seconde. On ne la retrouve pas dans les autres chorées chroniques, et il y a peut-être là, un élément de différenciation qui mériterait d'être étudié et dont des observations plus nombreuses permettraient d'apprécier la valeur sémiologique.

Cette seule dysarthrie ne permet pas d'identifier ces chorées avec la méningo-encéphalite diffuse qu'est la P. G. juvénile. L'aspect clinique et l'évolution de ces deux affections sont essentiellement différents.

Dans la chorée prédominent les troubles moteurs, les troubles psychiques ne sont qu'au second plan, ils ne sont pas démentiels ; il s'agit plutôt d'une brady-psychie ; dans la paralysie générale infantile, si la dysarthrie existe, les troubles moteurs sont absents et les troubles psychiques dominent le tableau clinique. Ils sont progressifs dans leur installation et leur intensité. Le malade a des réactions absurdes, illogiques. C'est rapidement un dément puis bientôt un gâteux qu'il faudra interner. Dans les cas que nous avons observés à la clinique neurologique, la malariathérapie a amélioré les réactions inflammatoires du L. C. R., mais n'a pas arrêté l'évolution progressive des troubles psychiques.

—Il est un point sur lequel nous voulons insister, ce sont les modifications du tonus, dans ces deux cas en effet, il y a une légère hypertonie avec signe de la roue dentée. Cette modification du tonus cadrerait mieux avec l'athétose, mais nous avons vu que dans les chorées hérédosyphilitiques familiales de la première enfance, ce symptôme pouvait se retrouver, et qu'il ne fallait pas mettre une barrière rigide entre chorée double et athétose double.

Autre remarque, chez Françoise les troubles sont plus accentués à gauche, là encore nous ne nous éloignons guère de ce que nous disions pour ces chorées hérédosyphilitiques précoces, à savoir qu'elles n'étaient pas très différentes des formes unilatérales

de chorée ou d'athétose relevant de la même origine.

Notre but étant de montrer que ce qui est produit dans la première enfance, peut l'être plus tard, cette modification du tonus, cette prédominance uni-latérale deviennent des arguments favorables permettant de rapprocher les symptômes des chorées hérédosyphilitiques tardives, de ceux des chorées de même origine, mais d'apparition précoce.

— A côté des symptômes de chorée, il faut étudier le développement général de ces malades, leur développement psychique et les symptômes associés.

Le développement général de nos deux malades est atteint. Surtout chez Jeanne, la taille et la corpulence sont faibles, le retard statural est indiscutable, la mère de l'enfant trouve qu'elle est plus fluette, moins formée, que sa sœur qui a deux ans de moins, Françoise est presque normale, puisqu'elle mesure 1 m. 49 et pèse 40 k. 400 à 14 ans.

Comme le développement général, le développement psychique est en retard. Sans pouvoir affirmer que ce sont des débiles vraies, on est certain que ce sont des arriérées intellectuelles. Elles savent lire, écrire, mais n'ont pu arriver à des actes plus complexes ; ni l'une ni l'autre, n'ont pu suivre de classe régulière. Il existe donc une diminution de la vie intellectuelle que confirment les tests de Binet pratiqués

chez une de nos malades. Par contre, la vie instinctive n'est pas pervertie. Ce sont surtout des brady-psychiques.

Les symptômes associés sont assez importants pour que nous nous y arrêtions :

L'une d'elles a été traitée pour un épisode myxo-œdémateux ; or, l'on sait la fréquence avec laquelle la syphilis touche les glandes endocrines. Un traitement opothéraptique aurait amené la guérison. Toutes deux ne sont pas encore réglées, et l'une a actuellement seize ans, l'autre quatorze ; là encore nous pouvons suspecter une atteinte des glandes à sécrétion interne. .

Plus encore que ces troubles endocriniens, l'abolition des réflexes rotuliens et achilléens chez Francoise nous semble intéressante.

Dans les chorées, on a décrit des modifications des réflexes dans un sens ou dans l'autre, tantôt ils sont exagérés, tantôt diminués, mais il nous semble plus logique d'admettre que cette abolition des réflexes tendineux des membres inférieurs est liée à une atteinte médullaire par la syphilis. Il s'agit d'un tabès évoluant simultanément avec la chorée. La date d'apparition de ce tabès hérédosyphilitique vers treize ans est dans la règle ; pour Sézary et Rudinesco dans 64 % des cas, ils surviennent un peu avant 15 ans ; l'approche de la puberté favoriserait leur éclosion ; enfin le tabès hérédosyphilitique serait plus

fréquent chez les filles. Malgré tout, la chorée reste au premier plan de la scène clinique, et s'il en était besoin, l'évolution simultanée chez la même malade d'un tabès serait un argument de plus en faveur de la nature syphilitique de la chorée.

— Nous venons d'étudier les différents symptômes présentés par ces malades, voyons maintenant l'évolution générale de la maladie.

L'apparition des premiers symptômes a lieu vers douze ans. Il n'y a pas eu d'aggravation brusque, jamais non plus d'amélioration sensible, mais une chronicité absolue. Dans les deux cas, nous trouvons un épisode fébrile, peu intense semble-t-il, qualifié de grippal mais survenant peu de temps avant l'apparition des troubles.

Il s'agit d'un de ces épisodes aigus d'encéphalopathie infantile si bien étudié récemment par Charles Gardère, dans la thèse de Guy Bertrand. Un de ces épisodes que le plus souvent on qualifie d'état grippal, mais chez lesquels existent cependant des signes parfois manifestes, le plus souvent discrets, d'atteinte des centres nerveux.

— L'étiologie dans les observations que nous rapportons, est pour ainsi dire, dominée par la syphilis congénitale. Il s'agit d'une syphilis qui, latente jusqu'à l'adolescence, est en pleine activité, ainsi que

le prouvent les résultats de la ponction lombaire. En effet si la réaction inflammatoire du liquide céphalo-rachidien est discrète, elle est néanmoins indiscutable ; et sa nature syphilitique est signée par des réactions sérologiques très positives.

Quant au rôle de l'épisode infectieux aigu du début, il semble impossible de le nier, puisqu'il a précédé immédiatement l'apparition des troubles chroniques. Nous croyons qu'il est intimement lié à la syphilis congénitale, qu'il traduit en quelque sorte la réaction du tissu nerveux à l'infection syphilitique, qu'il est analogue à la méningite syphilitique de l'adulte. Il serait, en effet, illogique de lui attribuer une autre cause et de le considérer comme un épisode infectieux aigu banal. C'est en somme, le début aigu d'une maladie qui évoluera de façon chronique.

Est-ce à dire qu'il faille ne pas incriminer la notion classique « de prédisposition, de terrain de prédilection » pour l'éclosion de ces phénomènes nerveux. Nous n'irions pas jusque là. Mais il est bien difficile, lorsqu'on parle de ces notions, d'apporter des preuves définitives ; et le plus souvent, on a surtout une impression plus ou moins fondée. En clinique psychiatrique, comme en clinique générale nous savons combien il faut tenir compte de l'hérédité, des tares nerveuses congénitales ou acquises chez les ascendants. L'alcoolisme, en particulier, qu'il s'agisse de l'alcoolisme chronique ou aigu, est un facteur sur lequel nous ne saurions trop insister. Toutes ces in-

toxications créent une fragilité spéciale du tissu nerveux, favorisant l'action de la syphilis congénitale comme de toutes les autres infections. Pourquoi tel enfant fait-il une chorée, alors que tel autre reste indemne ? Pourquoi tel hérédo-syphilitique fait-il des troubles nerveux ? Il y a là des facteurs biologiques qui sont encore peu connus, mais qui renforcent singulièrement les vieilles notions classiques du terrain auxquelles la clinique nous ramène chaque jour.

Nous n'avons pu retenir rien de très précis chez nos malades et c'est bien la syphilis congénitale, qui a, sinon un rôle exclusif, du moins un rôle essentiel.

— Comme thérapeutique, on a essayé les médicaments habituels de la spécificité. Mais les résultats ont été décevants. Très souvent, d'ailleurs, il en est de même dans la syphilis héréditaire tardive. L'inefficacité du traitement ne prouve rien, car il faut combattre des lésions qui sont déjà extrêmement évoluées. Cependant, il ne faut pas se décourager, il faut persister, varier les médicaments ; car si l'on obtient pas d'améliorations, on peut tout de même espérer une stabilisation des lésions. Fournier, et après lui Babonneix conseillent d'agir de bonne heure, vigoureusement, et de continuer longtemps.

Le Docteur Nové-Josserand a apporté quelques résultats favorables parfois de la pyrétothérapie dans

certaines chorées graves et rebelles. Devant l'échec des autres médications, et quelque'illogique que cela paraisse, on peut tenter cette thérapeutique, et peut-être, essayer la malariathérapie, qui donne des résultats si surprenants dans la méningo-encéphalite, mais dans les deux cas que nous rapportons, ce traitement n'a pu être appliqué.

CADRE NOSOLOGIQUE DE CES CHORÉES

Il n'est besoin que de se souvenir des descriptions des différentes chorées chroniques pour affirmer que les chorées syphilitiques de l'adolescence constituent par elle-mêmes, une entité clinique.

Elles sont différentes de la chorée de Huntington, où les mouvements sont moins brusques, où les troubles mentaux d'évolution progressive sont beaucoup plus importants, qui est une affection familiale d'apparition plus tardive.

Elles sont différentes aussi de la chorée de Brisaud qui s'accompagne de stigmates importants de dégénérescence, et dont les mouvements sont voisins des tics.

On les rapprocherait plus volontiers des chorées chroniques de l'enfance et plus particulièrement, des chorées hérédo-syphilitiques d'apparition précoce ou chorées doubles de Babonneix dont nous avons étudié les caractéristiques essentielles.

L'une et l'autre traduisent les mêmes lésions anatomiques créées par la même cause, la syphilis, agissant simplement à un moment différent de l'évolution du système nerveux.

CONCLUSIONS

I. — Les chorées hérédo-syphilitiques de l'adolescence, par leur étiologie, leurs symptômes, leur évolution ont une place dans la nosographie des chorées chroniques. Elles doivent être considérées comme une des manifestations tardives de la syphilis héréditaire.

II — L'évolution de ces chorées se fait de façon chronique, après un épisode encéphalitique aigu de courte durée et de symptomatologie assez fruste. Il n'a de valeur que parce qu'il est suivi immédiatement des troubles de la période d'état qui s'installent rapidement et atteignent tôt leur intensité maxima. Cet épisode traduit probablement, la réaction du système nerveux prédisposé à la syphilis congénitale.

III. — Les mouvements choréiques dominent la scène clinique, mais, indépendamment des stigmates de la syphilis congénitale qu'il faut apprécier avec un constant esprit critique, les réactions sérologiques très positives dans le sang et le liquide céphalo-rachidien signent la nature de l'affection.

IV. — L'atteinte du système nerveux se traduit par d'autres symptômes neurologiques ; mais ils sont au second plan : augmentation du tonus musculaire, petits mouvements athétosiques associés ; dans l'une de nos observations, existe un tabès de l'adolescence.

V. — Les troubles psychiques sont constitués par un retard intellectuel et affectif relativement modéré. Il n'y a pas de signe démentiel ou de perversion de la vie instinctive, mais simplement une tendance au puérilisme. Les connaissances intellectuelles restent élémentaires et limitées à ce qu'elles étaient à l'âge où se développe l'affection. Dans les cas que nous rapportons, il n'a pas été observé l'involution psychique caractéristique de la paralysie générale infantile.

VI. — La syphilis reste la cause primordiale de ces maladies, bien qu'il soit probable qu'interviennent des prédispositions de terrain dont il est difficile d'apprécier l'importance.

VII. — La seule thérapeutique antisypilitique classique reste en général peu efficace. Elle est susceptible cependant de fixer l'affection et d'arrêter son évolution progressive. Il y aurait intérêt à mettre en œuvre dans ces cas l'action de la pyrétothérapie réglée ou de la malariathérapie.

Vu le Doyen : . *Le Président de la Thèse .*

Jean LEPINE.

Jean LÉPINE.

Vu et permis d'imprimer.

Lyon, le 18 Novembre 1941

Le Recteur, Président du Conseil de l'Université .

GAU.

BIBLIOGRAPHIE

APERT et ROUILLARD. — Chorée et syphilis. *Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, 14 février 1913, tome I, p. 389.

BABONNEIX (L.). — Sur quelques cas d'hérédo-syphilis nerveuse, observés chez l'enfant. *J. Pédiatrie*, 25 octobre 1912.

- A propos de la communication de M. Milian sur la nature syphilitique de la chorée. *Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, 6 décembre 1912, p. 671.

- Hérédo-syphilis et encéphalopathies infantiles. *Annales des Maladies Vénériennes*, n° 2, février 1914.

- Rôle de l'hérédo-syphilis en neuro-pathologie. *Monde Méd.*, n° 574, août 1920.

- Chorée et syphilis. *Gaz. des Hôp.*, 15 novembre 1923.

- Hérédo-syphilis nerveuse tardive. *Gaz. des Hôp.*, n° 91, novembre 1924, p. 1501.

- Manifestations tardives de l'hérédo-syphilis nerveuse. *J. de Méd. et Chir. Pratique*, 10 août 1927, p. 533.

Syphilis héréditaire du système nerveux. Masson et Cie, 1930.

- Hérédo-syphilis avec chorée, goître, otite scléreuse interne. *Gazette des Hôp.*, septembre 1930, p. 1924.
 - Rôle de l'hérédo-syphilis dans le déterminisme des encéphalopathies infantiles. *Arch. dermatosyphilogr.*, tome IV, fasc. I, 1931.
 - Nouveaux cas d'hérédo-syphilis nerveuse. *Gaz. des Hôp.*, 7 janvier 1931.
 - Rôle de la syphilis congénitale dans la production de certains syndromes-moteurs propres aux encéphalopathies infantiles. *Sem. des Hôp. de Paris*, 15 janvier 1937, p. 13.
 - Syphilis congénitale du système nerveux. *Sem. des Hôp. de Paris*, 1^{er} octobre 1937, p. 393.
 - Conception actuelle de la chorée de Sydenham. *Sem. des Hôp. de Paris*, 15 mai 1937.
- BABONNEIX (L.) et FAYOT (Mlle). — Hérédo-syphilis nerveuse. *Arch. de Méd. des Enf.*, avril 1933.
- BABONNEIX (L.) et LANCE. — Chorée et syphilis. *Gaz. des Hôp.*, 1923, n° 91.
- BABONNEIX (L.) et LHERMITTE. — Lésions histologiques de la chorée aiguë. *Rev. Neurol.*, mars 1939, p. 303.
- BABONNEIX (L.), SIGWALD et GISSELBRECHT. — Paralysie générale héréditaire. *Bull. Soc. Péd. de Paris*, n° 10, décembre 1936, p. 752.
- BABONNEIX (L.) et VOISIN (R.). — Hérédo-syphilis cérébrale tardive chez deux sœurs. *Gaz. des Hôp.*, 13 juillet 1909, n° 79.
- Encéphalopathies infantiles. *Traité de Path. et Thérap. appliquée*, tome XXIV, Paris, 1923.

- BENNEGENT (Ch.). — Enquête médico-pathologique sur les descendants des paralytiques généraux. *Thèse Lyon*, 1937-38.
- BERTRAND (Guy). — Formes cliniques des encéphalites aiguës du nourrisson. *Thèse, Lyon*, 1938-39.
- BLUM et FATOU. — Hérédo-syphilis tardive. *Gaz. des Hôp.*, n° 98, 9 décembre 1925.
- BOAS (K.). — Chorée et syphilis. *Zeitsch f. d. Ges. Neur. u. Psych.*, vol. XXXVII, 1917, p. 420.
- BRELET (M.). — Le liquide céphalo-rachidien dans la syphilis héréditaire. *Gaz. des Hôp.*, tome XCVII, 1924, p. 617.
- CHARTIER. — La syphilis héréditaire nerveuse ultra-tardive. *Rev. Méd. Franç.*, février-mars 1924, p. 11; avril-mai 1924, p. 87.
- CHEVRON (M.-J.). — Deux cas de chorée syphilitique. *Soc. Méd. Hôp. Paris*, 4 avril 1913, T. I, p. 389.
- COQUERELLE. — Contribution à l'étude des rapports de la paralysie générale et de l'hérédo-syphilis. *Thèse, Paris*, 1922.
- COVISA (J. S.) et BEJARANO. — Syndromes parkinsoniens d'origine syphilitique. *Ann. Malad. Vénér.* Tome XIX, 1924, p. 909.
- DEJERINE. — Hérité dans les maladies du système nerveux. *Thèse agrégation. Paris* 1886.
- DE LA LANDE. — Hérédo-syphilis nerveuse à type familial. Aspect clinique et traitement. *Bull. Méd.* N° 40, octobre 1936, p. 650.

- DEMAY et PETITHORY. — Syndrome parkinsonien et syphilis nerveuse. *Bull. Soc. Clin. Méd. ment.* T. XI, 1923, p. 303.
- DELMONT, LONGUET, ANGLADE. — Paralysie générale infantile et neuro-syphilis familiale. *Ann. Méd. Psych.*, 8 avril 1937, p. 582.
- DIEULAFOY (G.). — *Manuel de Path. Interne.* Tome I. Introduction.
- ENGEL (A.). — Tics convulsifs et hérédo-syphilis. *Thèse* Nancy, 1928.
- EUZIERE, CLARET (B. de) et PAGES. — Syndrome strié d'origine syphilitique. *Bull. Soc. sc. Méd. et Biol.* Montpellier. Tome IV, 1923, p. 234.
- FAIRBANKS (A. W.). — Syphilis cérébrale de l'enfance. *Journ. of the Americ. Med. Assoc.*, 1907, p. 861.
- FOURNIER. — *La syphilis héréditaire tardive.* Masson, 1886.
- *L'hérédité syphilitique.* Masson, 1891.
- GAUCHER (E.). — Syphilis cérébrale tardive. *Ann. de Dermat.* 1901, p. 457.
- GRENET et SEDILLOT. — Sur l'origine syphilitique de la chorée de Sydenham. *Soc. Méd. Hôp. Paris*, 17 janvier 1913. Tome I, p. 73.
- GIRAUD (P.). — Polymorphisme de la syphilis encéphalique. *Ann. Méd. Psych.*, 1925.
- GOUGEROT (H.). — Analyse de la thèse de Roustan sur la chorée et la syphilis. *Ann. mal. vén.*, juin 1914.
- HENDRIX (L.). — Hérédo-syphilis cérébrale tardive. *Polyclinique de Bruxelles*, 15 novembre 1902, p. 505.

HEAD (H.). — Syphilis héréditaire aboutissant à l'atrophie optique et à la paralysie générale. *Proceedings of the Roy. Soc. of Med.* Vol. III. Janvier 1910.

HUTINEL (V.). — Le terrain hérédo-syphilitique. Masson, 1926.

HUTINEL et BABONNEIX. — Syphilis cérébrale et paralysie générale. *Les maladies des enfants*. T. V, p. 105, Paris, 1909.

— Conceptions actuelles des encéphalopathies infantiles. *J. Méd. et Chir. pratique*, octobre 1919 et octobre 1920.

HEWINS. — Chorée dans la neuro-syphilis. *Med. Bull. Vet. admin.*, avril 1935, p. 363.

INGELRANS. — Hérédo-syphilis du système nerveux. *Gaz. des Hôp.*, 21 mai 1904, p. 577 et p. 597.

LAFORA (G.). — Chorée et athétose expérimentale. *Siglo Med.*, 1922, Vol. LXX, page 463.

LÉGER (G.). — La constitution hyperémotive et ses bases organiques. *Thèse Lyon*, 1939.

LEVI-DORN. — Syphilis cérébrale tardive. *Allg. med. Zentralblatt*. Tome LXV, p. 66.

LEVY-VALENSI. — *Précis de Psychiatrie*. Baillière, 1936.

— *Précis de diagnostic neurologique*. Baillière, 1925.

LÉPINE, THEVENIN et GIRARD. — Chorée d'origine vasculaire chez deux frères. *Lyon Méd.* 18 juin 1933.

LIPSCHUTZ. — Anatomie pathologique de la chorée chronique. *Rev. de Neur.*, août 1936, p. 201.

- MARIE (P.) et CHATELIN. — A propos de la communication de M. Milian sur les chorées et la syphilis. *Bull. Acad. Médecine*, 10 décembre 1912.
- MILIAN (M.). — La nature syphilitique de la chorée de Sydenham. *Bull. Soc. Méd. des Hôp. Paris*, 28 juin 1912, 29 novembre 1912.
- Chorée et syphilis fruste. *Bull. Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, 27 février 1914.
 - Chorée et syphilis. *Rev. Franç. dermat. et vénéro.* Juin 1939.
- MÜNZER. — Syndrome choréiforme du membre supérieur droit comme seul symptôme de syphilis cérébrale. *Zeitschrift f. d. ges. Neur. u. Psychiatr.* Vol. CLII, 1935, p. 12.
- NOBECOURT (P.). — *Clinique médicale des enfants*. Affection du système nerveux. Masson, 1923.
- NOBECOURT et BABONNEIX. — *Traité de Médecine des enfants*. Tome V, Masson, 1934.
- NONNE. — *Syphilis du système nerveux*. Berlin, 1921.
- NOVÉ-JOSSERAND et FLOTARD (Mlle). — Pyrétothérapie dans les chorées graves et rebelles. *Journ. Méd. Lyon*, 20 février 1931, p. 129.
- PAGLIANO et AVIERINOS. — Chorée familiale très améliorée par le traitement anti-syphilitique. *Marseille Méd.*, 1922, p. 78.
- PÉHU (M.). — Brèves considérations sur les étapes de la syphilis congénitale. *Journ. Méd. de Lyon*, N° 123, 1924.
- Les multiples étapes de la syphilis congénitale. *Annal. Maladies Vén.* Janvier 1927.

PÉHU et GARDÈRE. — Encéphalite aiguë avec présence de tréponèmes au niveau des lésions chez une enfant hérédo-syphilitique. *Lyon Méd.*, 22 février 1914, p. 435.

RICHON. — Syphilis héréditaire tardive cérébro-spinale. *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*. Mars-Avril 1903.

ROUBINOVITCH (J.). — Syndromes neuro-psychiatriques infantiles et juvéniles. *Bull. Méd.* N° 35. Août 1936, p. 571.

RIMBAUD (L.). — *Précis de Neurologie*. Doin, 1939.

ROGER, WIDAL, TEISSIER. — *Nouveau Traité de Médecine*. Nerfs, sympathique, névroses. Tome XXI.

ROUSTAN. — Nature syphilitique de la chorée de Sydenham. *Thèse Paris*, 1914.

SAINTON (P.). — Les chorées. *Gaz. des Hôp.*, 28 août 1909.

SÉZARY (A.). — La syphilis nerveuse conjugale et sa pathogénie. *Presse Méd.*, 1925. Tome II, p. 1505.

— Syphilis nerveuse familiale. *Presse Méd.*, 1930. Tome I, p. 928.

— *La syphilis du système nerveux*. Masson, 1938.

THOMAS (A.) et LONG. — Hérédo-syphilis nerveuse juvénile. *Soc. de Neur.*, 3 mars 1921.

THOMAS (A.) et LONG-LANDRY (Mme). — Remarques sur la part de la syphilis héréditaire dans la pathologie du système nerveux. *Paris Méd.*, 25 octobre 1925, p. 331.

URECHIA (C. I.) et ELEKES (N.). — L'anatomie pathologique d'un cas de chorée chronique syphilitique.
Rev. de Neur. Tome XXX, 1924, p. 269.

URECHIA et RUDSEA. — Chorée chronique syphilitique.
Revue de Neurol., mai 1922.

ZAPPERT. — Syphilis héréditaire du système nerveux.
Handb. d. Kind., 1906, T. II, fasc. 11, p. 654.

TABLE DES MATIÈRES

Introduction	11
CHAPITRE PREMIER. — Les chorées et la syphilis ..	13
CHAPITRE II. — Les chorées chroniques	21
CHAPITRE III. — Manifestations nerveuses tardives de la syphilis congénitale	29
CHAPITRE IV. — Observations	33
Commentaire	43
Cadre nosologique de ces chorées	53
Conclusions	55
Bibliographie	59

IMPRIMERIE DES FACULTÉS

67^{ter}, Rue de Marseille

LYON

1941

